

Les soins des enfants atteints d'un trouble de la coagulation dans un programme communautaire

Systeme commun d'orientation et de reception des demandes (SCORD)

2^e édition (revue)

2014



Le présent manuel a été mis au point en consultation avec des professionnels de la santé du domaine de l'hématologie et de la santé communautaire. Le Système commun d'orientation et de réception des demandes (SCORD) tient à souligner la contribution des personnes suivantes.

D^r Stoffman, *Hématologue*
Hôpital pour les enfants

Dawn Zawadski, *infirmière coordonnatrice*
MB Bleeding Disorders Program

Rose Jacobson, *infirmière clinicienne*
MB Bleeding Disorders Program

Janice Karasevich, *infirmière clinicienne*
MB Bleeding Disorders Program

Cathy Bourne, *hématologie pédiatrique/oncologie*
CancerCare Manitoba

Sandra Dalke, *coordonnatrice provinciale du SCORD*
Office régional de la santé de Winnipeg

Carole Marshalok, *infirmière de services directs du SCORD*
Office régional de la santé de Winnipeg

Rhonda Slack, *infirmière du SCORD*
Office régional de la santé Prairie Mountain

TABLE DES MATIÈRES

Introduction	4
Information clinique	5
Plan de soins de santé	14
Formation	17
Suivi	20
Bibliographie	21
Ressources	22
Annexes – Plan de soins de santé	
Plan de soins de santé – Trouble de la coagulation	
Annexes – Formation et suivi	
Trouble de la coagulation (document PowerPoint)	
Document sur le trouble de la coagulation	
Feuille de travail sur le trouble de la coagulation (Microsoft Word)	
Feuille de travail sur le trouble de la coagulation (Microsoft PowerPoint)	
Formule d'évaluation de la séance de formation sur le trouble de la coagulation	

INTRODUCTION

Système commun d'orientation et de réception des demandes

Le Système commun d'orientation et de réception des demandes est une collaboration entre divers ministères gouvernementaux, organismes de services de santé, divisions scolaires et organismes de garde d'enfants. Il appuie les programmes communautaires en ce qui concerne les soins à prodiguer aux enfants ayant des besoins de santé particuliers. Les programmes communautaires qui ont droit à ce soutien incluent les écoles, les établissements de garde d'enfants autorisés et les services de relève.

Le SCORD offre une méthode standardisée de classification de la complexité des besoins en matière de santé et détermine les compétences requises par le personnel pour s'occuper des enfants qui présentent ces besoins. Les soins de santé qui font partie du groupe B peuvent être confiés à des employés qui ne relèvent pas du milieu de la santé, mais qui ont reçu une formation et sont surveillés par une infirmière autorisée. Pour les enfants ayant des besoins de santé du groupe B (notamment ceux qui souffrent d'un trouble de la coagulation), l'infirmière offre les mesures de soutien suivantes :

- élaboration et maintien d'un plan de soins de santé écrit;
- formation du personnel du programme communautaire qui sera responsable de l'enfant;
- suivi du personnel du programme communautaire qui reçoit la formation.

Le présent document contient les renseignements cliniques standard pertinents pour les soins d'un enfant souffrant d'un trouble de la coagulation pendant sa participation à un programme communautaire. Des documents supplémentaires sont fournis pour aider l'infirmière à mettre au point un plan de soins de santé et lui permettre d'assurer la formation et le suivi du personnel du programme communautaire.

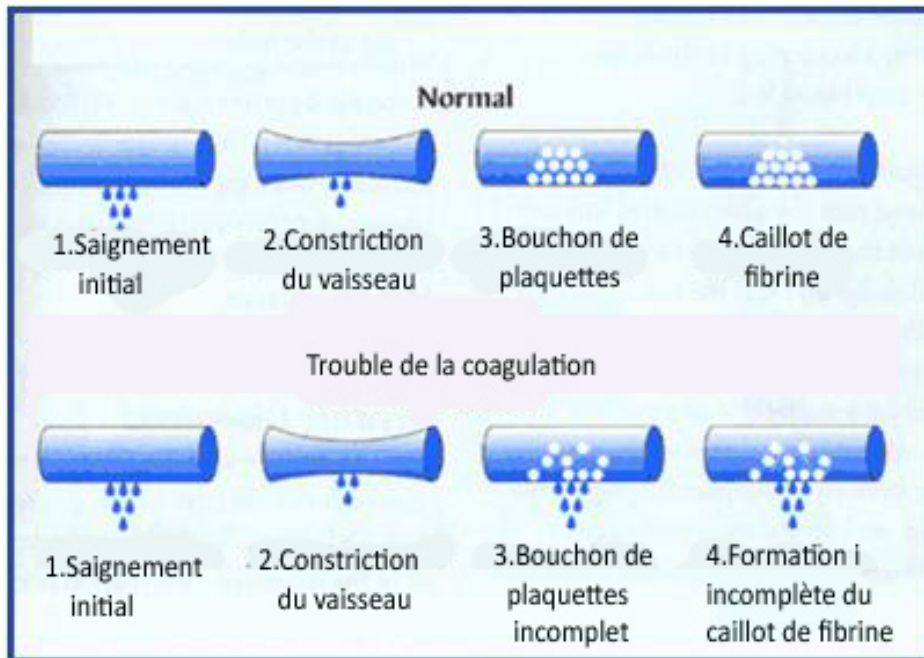
RENSEIGNEMENTS CLINIQUES

Les renseignements suivants sont considérés comme des « pratiques exemplaires » dans le milieu des programmes communautaires. Ils représentent la base de toute l'information sur le trouble de la coagulation contenue dans le présent document et ses annexes.

Systeme circulatoire

Le sang est transporté dans le corps par un réseau de vaisseaux sanguins. Quand un vaisseau sanguin est endommagé, le sang s'écoule à travers les trous de sa paroi. Le vaisseau peut se briser près de la surface de la peau, comme dans le cas d'une coupure, ou dans une partie profonde du corps, entraînant une ecchymose ou un saignement interne (hémorragie).

Les plaquettes sont de petites cellules qui circulent dans le sang et qui jouent un rôle important dans l'arrêt des saignements. Les plaquettes s'agglutinent pour former un bouchon. Les protéines de coagulation (par ex. le facteur VIII et le facteur IX) collent aux plaquettes dans le sang pour former un caillot.



Étape 1 : Le vaisseau sanguin est endommagé et le saignement commence.

Étape 2 : Le vaisseau sanguin se resserre pour ralentir le flot du sang vers la lésion.

Étape 3 : Les plaquettes collent à la paroi du vaisseau endommagé et se propagent sur la lésion.

Étape 4 : Les protéines de coagulation qui circulent dans le sang sont activées à la surface des plaquettes pour former un caillot. Le sang contient plusieurs protéines (par

ex. le facteur VIII, le facteur IX, le facteur Von Willebrand) qui agissent en réaction à la chaîne. Quand une des protéines est absente, la chaîne est brisée et la coagulation ne se produit pas ou se produit beaucoup trop lentement.

Types de troubles de la coagulation

Il existe plusieurs types de troubles de la coagulation, dont la gravité varie.

Hémophilie

Chez une personne atteinte d'hémophilie, une des protéines de coagulation (facteur VIII ou IX) est absente, ce qui fait que le sang ne coagule pas correctement. Les personnes atteintes d'hémophilie ne saignent pas plus vite, mais elles peuvent saigner pendant plus longtemps.

Pour une personne atteinte d'hémophilie, le fait de saigner à cause d'une coupure mineure n'est généralement pas grave. Les saignements internes dans les articulations, les tissus et les muscles sont plus sérieux. Un saignement qui survient dans un organe vital, surtout dans le cerveau, peut être fatal. Les hémorragies cérébrales sont la principale cause de décès associé aux saignements en présence d'hémophilie.

Jusqu'à l'âge de deux ans, la plupart des saignements sont des ecchymoses en surface. Lorsque les bébés apprennent à marcher, ils tombent souvent et ont beaucoup de bosses et de bleus. Les saignements dans les articulations, les tissus mous et les muscles sont plus fréquents après l'âge de deux ans. Les saignements internes sont souvent causés par des blessures légères, une ecchymose ou une petite foulure de l'articulation. Toutefois, un saignement interne peut se produire sans raison apparente, surtout chez un hémophile grave. Chez de nombreux enfants, les symptômes s'amointrissent à mesure que l'adolescence et le début de l'âge adulte approchent, non pas parce que la maladie devient moins grave, mais parce que les jeunes hémophiles apprennent à éviter les situations qui pourraient mener à des saignements.

L'hémophilie est une maladie héréditaire qui touche généralement les sujets de sexe masculin. C'est une anomalie génétique du chromosome X, où se trouvent les facteurs VIII et IX.

L'hémophilie peut survenir même sans antécédents familiaux. Dans beaucoup de cas, elle est le résultat de mutations génétiques se produisant au moment de la conception.

Types d'hémophilie

Il existe deux types d'hémophilie – l'hémophilie A et l'hémophilie B.

L'hémophilie A touche moins d'une personne sur 10 000. On l'appelle aussi hémophilie classique (la forme la plus courante d'hémophilie) ou déficit en facteur VIII (la protéine de coagulation manquante).

L'hémophilie B touche environ une personne sur 50 000. On l'appelle aussi maladie de Christmas (du nom de Steven Christmas, un Canadien qui a été la première personne à recevoir un diagnostic d'hémophilie B) ou déficit en facteur IX (la protéine de coagulation manquante).

L'hémophilie comporte trois niveaux de gravité : légère, modérée et grave. Bien que la gravité des saignements varie d'une personne à l'autre, quel que soit le niveau de gravité, une personne atteinte d'hémophilie risque de saigner si elle se blesse. Une personne atteinte d'hémophilie légère a de 5 à 30 % des taux normaux de facteur VIII ou IX (les taux normaux sont entre 50 et 150 %) et présente très peu d'hémorragies. Le trouble de la coagulation peut se manifester seulement dans un contexte chirurgical, lors d'une extraction dentaire ou en cas de blessure grave. Les femmes atteintes d'hémophilie légère peuvent saigner davantage pendant leurs menstruations. Une personne atteinte d'hémophilie modérée a de 1 à 5 % des taux normaux de facteur VIII ou IX. Les hémorragies chez ces personnes sont souvent le résultat de traumatismes mineurs, comme une blessure sportive. Une personne atteinte d'hémophilie grave a moins de 1 % des taux normaux de facteur VIII ou IX. Ces personnes ont des hémorragies plusieurs fois par mois, souvent sans cause apparente.

Maladie de Von Willebrand (MVW)

La maladie de Von Willebrand (MVW) est le trouble héréditaire de saignement le plus courant, touchant 1 % de la population. Il existe quatre types de MVW, qui sont tous causés par un problème avec le facteur Von Willebrand (FVW), une protéine de coagulation dans le sang. Le FVW agit comme une colle qui maintient les plaquettes sur la paroi du vaisseau endommagé et permet leur adhésion entre elles. Lorsqu'il n'y a pas assez de FVW dans le sang, ou lorsque le FVW ne fonctionne pas correctement, les plaquettes ne collent pas et le sang coagule plus lentement. Le FVW transporte aussi le facteur VIII dans la circulation sanguine. Par conséquent, lorsque les niveaux de FVW sont bas, les niveaux de facteur VIII le sont aussi.

La maladie de Von Willebrand est un trouble héréditaire qui touche autant les hommes que les femmes. Si un parent est atteint ou les deux parents sont atteints de la MVW, celle-ci peut être transmise aux enfants. La MVW peut aussi survenir sans antécédents familiaux. La plupart du temps, ces cas sont le résultat de mutations génétiques qui surviennent au moment de la conception.

Types de MVW

On divise la maladie de Von Willebrand en trois catégories : le type 1, le type 2 et le type 3. La gravité de chaque type peut varier.

La MVW de type 1, qui est la plus courante, touche 75 % de toutes les personnes atteintes de la MVW. Chez les personnes atteintes du type 1 de la MVW, le facteur Von Willebrand (FVW) fonctionne normalement, mais n'est pas présent en quantité suffisante. Souvent, les symptômes ne sont pas du tout apparents jusqu'à ce que la personne subisse une blessure grave ou ait besoin d'une chirurgie, ce qui pourrait causer des saignements graves. Certaines personnes ont par contre des symptômes

légers, par exemple des saignements des gencives, des ecchymoses mineures ou des coupures donnant lieu à des saignements prolongés. Les femmes atteintes de la MVW de type 1 ont des saignements abondants et prolongés pendant leurs menstruations. Les blessures et les interventions chirurgicales peuvent causer des saignements graves même en présence d'une forme légère de la MVW.

La MVW de type 2 est beaucoup moins courante; elle représente entre 20 et 25 % de tous les cas. En présence de la MVW de type 2, la quantité de FVW dans le sang est souvent normale, mais le facteur ne fonctionne pas correctement. Il existe plusieurs sous-types de la MVW de type 2.

La MVW de type 3 est très rare et ne touche qu'environ une personne sur 500 000. Il s'agit du type le plus grave de la MVW, qui ressemble beaucoup à l'hémophilie A. Les personnes atteintes de la MVW de type 3 ont très peu de FVW dans leur sang. Les saignements chez ces personnes sont donc fréquents, et s'ils ne sont pas traités, ils peuvent être graves.

Purpura thrombopénique idiopathique (PTI)

Le PTI est un trouble de la coagulation relié au système immunitaire. Les plaquettes contrôlent et freinent les saignements en provoquant la coagulation du sang. En présence de PTI, un type d'anticorps précis qui enrobe les plaquettes est produit, causant leur destruction. Ceci peut entraîner des saignements au niveau de la peau, de la bouche, du nez et, à l'occasion, des saignements internes.

La cause du PTI est inconnue. La maladie peut survenir après un rhume ou une maladie virale, les oreillons, la rougeole ou la varicelle. Elle peut aussi se produire après la prise de certains médicaments. La majorité des cas de PTI chez les enfants sont temporaires et entre 85 et 90 % des enfants atteints de PTI guérissent en moins d'un an.

Traitement

Il n'existe aucun moyen de guérir l'hémophilie ou la maladie de Von Willebrand. La maladie est prise en charge par la prévention et, en cas de saignement, par des premiers soins immédiats et l'administration de facteur de remplacement, au besoin, pour faire cesser le saignement. Les premiers soins peuvent souvent suffire pour les coupures légères, les ecchymoses ou les saignements du nez. Toutefois, le saignement dans une articulation ou un muscle n'est jamais mineur et un traitement spécifique est essentiel. Le type de traitement dépend en partie du type de trouble de la coagulation.

On a recours au traitement substitutif (facteur de remplacement) pour l'hémophilie et la MVW. Une préparation pharmacologique de facteur VIII, de facteur IX ou de facteur Von Willebrand est injectée par voie intraveineuse, pour permettre au corps de former un caillot au site de la blessure. Dans la plupart des situations, ces concentrés de facteur sont très efficaces pour freiner un saignement. Cependant, les facteurs de coagulation injectés ne restent dans le corps que pendant une période très limitée. Le traitement substitutif peut être administré au besoin (après le début d'un saignement

pour l'arrêter) ou de manière préventive (plusieurs fois par semaine, pour prévenir les saignements). Les enfants atteints d'hémophilie ou de la maladie de Von Willebrand ont une carte (carte FactorFirst) qui indique le traitement substitutif recommandé. Le programme communautaire doit avoir une copie de cette carte, afin de pouvoir renseigner le personnel médical en cas d'urgence.

Les personnes atteintes d'hémophilie grave et les enfants qui sont très actifs sont plus susceptibles de recevoir des traitements préventifs.

Parmi les autres traitements, on compte la desmopressine (DDAVP) ou le Cyklokapron (acide tranexamique). La desmopressine est utilisée pour la maladie de Von Willebrand de type 1 et chez beaucoup de patients atteints d'hémophilie A. Elle agit en libérant le facteur de Von Willebrand qui est stocké dans la paroi des vaisseaux sanguins. Ceci aide à transporter le facteur VIII dans la circulation sanguine. Le Cyklokapron (acide tranexamique) aide à maintenir la stabilité du caillot une fois celui-ci formé par l'arrêt de l'activité d'une enzyme (appelée plasmine) qui dissout les caillots sanguins.

Le traitement du PTI varie. Si un enfant n'a pas de saignements, souvent, on ne traite pas. Si un traitement est nécessaire, il comprend des médicaments qui suppriment le système immunitaire de l'enfant, y compris les stéroïdes et la gammaglobuline (IVIG). Ces traitements ne guérissent pas le PTI, mais on y a recours pour maintenir la numération plaquettaire dans une échelle sûre. Les stéroïdes peuvent provoquer des sautes d'humeur, un gain de poids, une bouffissure du visage et du cou et une irritation gastrique. L'IVIG peut entraîner des maux de tête temporaires, des nausées, des étourdissements ou une fièvre légère. Dans les cas très graves, lorsque les médicaments ne sont pas efficaces, une splénectomie (ablation de la rate) peut être recommandée.

Précautions

Un enfant atteint d'un trouble de la coagulation doit être encouragé à participer à des activités physiques pour assurer la solidité des muscles et des articulations. Être en bon état physique peut en fait contribuer à réduire le nombre d'épisodes de saignements.

Beaucoup de personnes qui souffrent de formes légères de troubles de la coagulation peuvent participer à toutes sortes de sports, y compris des activités comme le soccer, et des sports plus risqués tels que le ski. Chez les personnes qui souffrent de formes plus sévères de troubles de la coagulation, ces activités peuvent mener à des saignements plus graves. On décourage fortement ces personnes de pratiquer des activités très risquées.

On recommande de parler au parent ou au tuteur si l'enfant veut participer à des activités plus risquées comme le football, la lutte, le hockey, le soccer plein-contact, la crosse, le ski, la boxe ou le rugby.

Les médicaments suivants peuvent affecter la capacité qu'ont les plaquettes de boucher les trous dans les vaisseaux sanguins et ne doivent pas être administrés à des personnes souffrant de troubles de la coagulation.

- aspirine (par ex. Alka-Seltzer, Anacin, Aspirin, Bufferin, Dristan, Midol, 222)
- anti-inflammatoires non stéroïdiens (par ex. indométhacine et naproxène, ibuprofène, Advil, Motrin);
- anticoagulants (par ex. warfarine, héparine)

L'acétaminophène (par ex. Tylenol) peut être donné en cas de fièvre, de maux de tête, de maux légers et de douleur.

On recommande qu'une personne atteinte d'un trouble de la coagulation porte un bracelet d'identification Medic-Alert®.

Saignements externes

Pour une personne atteinte d'un trouble de la coagulation, la plupart des saignements sont gérables et les urgences sont rares.

Coupures en surface

Les coupures et les égratignures sont traitées comme pour les autres enfants.

1. Mettez des gants protecteurs.
2. Nettoyez la peau.
3. Appliquez une pression ferme et continue jusqu'à ce que le saignement cesse.
4. Couvrez d'un pansement.
5. Encouragez l'application de glace.
6. Appelez le parent/tuteur pour recevoir des instructions si le saignement n'a pas cessé après 20 minutes. Si vous ne pouvez pas joindre le parent/tuteur, composez le 911-services médicaux d'urgence.
7. Donnez au personnel médical une copie de la carte FactorFirst, si vous en avez une.

Saignements du nez

Les saignements du nez peuvent varier d'un enfant à l'autre et ne sont généralement pas graves. Les saignements du nez sont traités comme pour les autres enfants.

1. Mettez des gants protecteurs.
2. Encouragez l'enfant à se moucher doucement pour éliminer le mucus et les caillots instables. Une fois le saignement terminé, encouragez l'enfant à NE PAS se moucher à nouveau le plus longtemps possible (au moins une ou deux heures).
3. Mettez l'enfant en position assise, la tête légèrement penchée en avant.
4. Appliquez une pression ferme et constante pendant un minimum de 10 minutes ou jusqu'à ce que le saignement cesse. Utilisez une compresse froide si possible.

5. Appelez le parent/tuteur pour recevoir des instructions si le saignement n'a pas cessé après 20 minutes. Si vous ne pouvez pas joindre le parent/tuteur, composez le 911-services médicaux d'urgence.
6. Donnez au personnel médical une copie de la carte FactorFirst, si vous en avez une.

Saignements de la bouche

Les saignements au niveau de la bouche peuvent avoir l'air grave, mais sont généralement mineurs. Le sang mélangé à la salive peut faire paraître un saignement pire qu'il ne l'est. Encouragez l'enfant à cracher le sang plutôt qu'à l'avaler, pour éviter de déranger son estomac.

1. Mettez des gants protecteurs.
2. Appliquez une pression ferme et constante (le cas échéant), jusqu'à ce que le saignement cesse. Utilisez une compresse froide, si possible.
3. Encouragez l'enfant à manger des glaçons ou une sucette glacée.
4. Appelez le parent/tuteur pour recevoir des instructions si le saignement n'a pas cessé après 20 minutes. Si vous ne pouvez pas joindre le parent/tuteur, composez le 911-services médicaux d'urgence.
5. Donnez au personnel médical une copie de la carte FactorFirst, si vous en avez une.

Saignements des articulations et des muscles

Le début d'un saignement dans une articulation ou un muscle n'est pas toujours évident. L'enfant peut hésiter à utiliser le membre touché ou peut sentir un serrement. L'enflure augmentera progressivement, l'endroit semblera chaud au toucher et deviendra douloureux. Les saignements se produisent le plus souvent au niveau des chevilles, des genoux et des coudes. Les saignements musculaires peuvent survenir dans n'importe quelle partie du corps.

1. Amenez l'enfant à se reposer. Empêchez-le de bouger pour éviter d'aggraver la blessure.
2. Appliquez de la glace sur la blessure. Ne laissez pas la glace en place plus de 20 minutes et placez une couche de tissu entre la glace et la peau.
3. Surélevez la partie du corps blessée.
4. Appelez le parent/tuteur pour recevoir des instructions. Si vous ne pouvez pas joindre le parent/tuteur ou la personne à contacter en cas d'urgence après 15 minutes, composez le 911-services médicaux d'urgence.
5. Donnez au personnel médical une copie de la carte FactorFirst, si vous en avez une.

Ecchymoses

Les enfants atteints d'hémophilie ont souvent des ecchymoses visibles qui ne sont pas graves. Les petites ecchymoses disparaissent d'elles-mêmes. Si un enfant se plaint de douleur constante à un endroit contusionné, informez-en le parent/tuteur.

Saignements internes

Les saignements internes à la tête, aux yeux, au cou, à la poitrine ou à l'abdomen peuvent mettre la vie en danger et exigent une attention médicale immédiate.

Blessures à la tête

Toutes les blessures à la tête doivent être considérées comme graves en raison du risque d'hémorragie cérébrale.

Signes possibles de saignement interne

- Perte de conscience
- Somnolence
- Étourdissement
- Irritabilité
- Léthargie
- Nausées et/ou vomissements
- Pupilles dilatées ou inégales
- Mal de tête
- Confusion
- Démarche instable

Blessures aux yeux ou autour des yeux

Une blessure à un œil ou à la région qui entoure l'œil peut être fatale pour l'œil (autrement dit, entraîner une perte de la vision).

Signes possibles de saignement interne

- Douleur
- Enflure

Blessure au cou

Les blessures au cou sont graves en raison du blocage éventuel des voies respiratoires. Toute blessure dans la région du cou ou toute manifestation de douleur ou de sensibilité exprimée par l'enfant doit être examinée sans délai.

Signes possibles de saignement interne

- Douleur au cou ou à la gorge
- Enflure
- Difficulté à avaler
- Difficulté à respirer

Blessure à la poitrine

Les blessures à la poitrine peuvent être très douloureuses s'il y a saignement dans les muscles entre les côtes.

Signes possibles de saignement interne

- Douleur à la poitrine
- Difficulté à respirer

- Toux sanguinolente
- Peau pâle
- Manque d'énergie

Blessure abdominale

Un coup à l'abdomen est grave en raison du risque possible de blessure des organes internes.

Signes possibles de saignement interne

- Douleur à l'abdomen ou au bas du dos
- Nausées ou vomissements
- Présence de sang dans l'urine
- Selles noires ou sanguinolentes

Que faire en cas de saignements internes

Si un enfant a subi une blessure importante à la tête, aux yeux, au cou, à la poitrine ou à l'abdomen, qu'il y ait ou non des signes visibles, composez le 911/services médicaux d'urgence.

1. Composez le 911/services médicaux d'urgence.
2. Ne déplacez pas l'enfant pour éviter d'aggraver la blessure, à moins que l'enfant ne se trouve dans un endroit dangereux.
3. Avertissez le parent/tuteur.
4. Donnez au personnel médical une copie de la carte FactorFirst, si vous en avez une.

On recommande que l'enfant soit transporté à l'Hôpital pour enfants ou à un établissement en mesure de fournir un traitement substitutif par facteur de remplacement.

PLAN DE SOINS DE SANTÉ

Lorsqu'un programme communautaire reçoit l'appui du SCORD pour les enfants ayant des besoins de santé du groupe B, un plan de soins de santé est rédigé et maintenu à jour par une infirmière autorisée, au minimum une fois par an. L'élaboration et la mise en œuvre du plan de soins doivent tenir compte des principes d'inclusion, de normalisation et d'indépendance. D'un point de vue pratique, ces principes signifient ce qui suit :

- Un enfant ayant un trouble de la coagulation est d'abord et avant tout un enfant faisant partie d'une famille, d'un établissement d'aide à l'enfant, d'une salle de classe ou d'un programme communautaire.
- C'est l'environnement qui doit être modifié pour appuyer l'enfant et non pas l'inverse.
- Les interventions doivent être aussi peu intrusives que possible et être mises en œuvre d'une manière qui respecte la dignité et la vie privée de l'enfant, ainsi que les habitudes et le déroulement normal des activités du programme communautaire.
- Les parents ou tuteurs ont, tout comme l'enfant, des droits et des obligations, et doivent être activement encouragés à participer aux décisions qui les affectent et qui touchent leur enfant.

Les parents ou tuteurs et le personnel du programme communautaire doivent être consultés pour la mise au point d'un plan de soins de santé pertinent pour les besoins de l'enfant et le contexte du programme. Chez certains enfants, la gestion d'un trouble de la coagulation au sein d'un programme communautaire est complexe et exige la consultation de professionnels de la santé qui participent à la prise en charge du trouble de la coagulation de l'enfant.

Lorsqu'un enfant a des besoins de santé multiples, tous les renseignements pertinents doivent être inclus dans un plan de soins de santé global. Le plan de soins doit être facile à consulter et contenir tous les renseignements permettant au personnel du programme communautaire de veiller aux besoins de santé de l'enfant en toute sécurité.

Le plan de soins de santé doit être conservé dans un endroit sûr et facile d'accès pour le personnel du programme communautaire. Tous les employés qui pourraient être responsables des soins d'un enfant atteint d'un trouble de la coagulation doivent connaître l'emplacement du plan de soins. Le plan de soins doit en outre accompagner l'enfant lors de toutes les excursions à l'extérieur de l'établissement.

Contenu

Le plan de soins pour un trouble de la coagulation doit contenir les renseignements suivants. Vous trouverez en annexe un exemple de *Plan de soins – Trouble de la coagulation*.

Renseignements généraux

- Nom de l'enfant
- Sexe
- Date de naissance
- Nom du programme communautaire
- Nom et numéro(s) de téléphone des parents ou tuteurs
- Nom et numéro(s) de téléphone d'une autre personne avec qui communiquer en cas d'urgence
- Médecin(s)
 - Nom et numéro de téléphone de l'hématologue
 - Nom et numéro de téléphone du médecin de famille/pédiatre

Renseignements médicaux

- Diagnostic médical et autres affections pertinentes
- Allergies
- Présence d'un bracelet d'identification Medic-Alert®
- Médicaments prescrits
 - Si le médicament est administré seulement à la maison, seul le nom du médicament est requis.
 - Si le médicament est administré sur les lieux du programme communautaire, des renseignements supplémentaires sont requis. Pour plus de détails, voir *Lorsqu'un médicament est administré sur les lieux du programme communautaire* (ci-dessous).

Renseignements sur le trouble de la coagulation

- Type de trouble de la coagulation
- Antécédents
 - Diagnostic initial
 - Antécédents de saignements
- Précautions, le cas échéant
- Restriction des activités, le cas échéant
- Copie de la carte FactorFirst– le parent/tuteur est responsable de fournir au programme communautaire une copie de la carte FactorFirst

On recommande que l'enfant soit transporté à l'Hôpital pour enfants ou à un établissement en mesure de fournir un traitement substitutif par facteur de remplacement.

Que faire en cas de saignement

- Saignements externes

- Description du saignement externe (par ex. saignement au niveau de la bouche, du nez, coupure en surface, contusion, saignement articulaire ou musculaire)
- Mesures à prendre en cas de saignement externe
- Saignements internes
 - Symptômes de saignements internes (par ex. blessure au niveau de la tête, de la poitrine, de l'abdomen, du cou)
 - Mesures à prendre en cas de saignement interne

Documentation

- Modèle de relevé des interventions et des mesures accomplies par l'infirmière et/ou le personnel du programme communautaire (par ex. communications, interventions)
- Signatures et dates
 - Signature de l'infirmière et date(s) de l'élaboration/la révision du plan de soins de santé
 - Signature des parents ou tuteurs et date

Lorsqu'un médicament est administré sur les lieux du programme communautaire

Lorsqu'un médicament est administré à un enfant pendant ses heures de participation à un programme communautaire, le plan de soins de santé doit aussi inclure les renseignements suivants. La section *Administration d'un médicament* contient ces informations et est incluse dans les annexes du présent document :

- Nom du médicament
- Posologie
- Heure d'administration
- Voie d'administration
- Emplacement du médicament sur les lieux du programme communautaire
- Étapes de l'administration du médicament
- Relevé écrit de l'administration du médicament
 - Date/heure d'administration
 - Initiales/signature de l'employé du programme communautaire qui a administré le médicament
 - Raison pour laquelle l'administration n'a pas été complétée, le cas échéant

FORMATION

Lorsqu'un programme communautaire reçoit l'appui du SCORD pour les enfants ayant des besoins de santé du groupe B, une formation est offerte à son personnel, par une infirmière autorisée. La formation est donnée au minimum une fois par an. La formation du personnel d'un programme communautaire doit suivre les principes suivants de la formation aux adultes :

- Les besoins d'apprentissage des participants doivent être identifiés et intégrés à la séance de formation.
- L'information doit s'appliquer aux responsabilités des participants et se concentrer sur ce qui leur est le plus utile.
- Les adultes ont acquis un bagage d'expériences de vie et de connaissances et doivent relier les nouveaux acquis à cet ensemble de connaissances et d'expériences.
- Une séance de formation organisée comportant des éléments clairement définis aide les participants à identifier et à atteindre leurs objectifs.

On recommande que tous les employés du programme communautaire qui pourraient être responsables d'un enfant atteint d'un trouble de la coagulation participent à la séance de formation. À titre d'exemple, le personnel qui peut être responsable d'un enfant atteint d'un trouble de la coagulation comprend :

- à l'école – les enseignants, les adjoints à l'enseignement, les administrateurs scolaires, le personnel du bureau, les suppléants, les chauffeurs d'autobus, les superviseurs de la cantine;
- dans les garderies détentrices d'un permis – les fournisseurs de soins, les directeurs des soins aux enfants;
- dans les programmes de loisirs – les membres du personnel, les administrateurs, les bénévoles.

Le programme communautaire doit s'assurer que le personnel responsable d'un enfant atteint d'un trouble de la coagulation reçoive la formation. On recommande de conserver un relevé écrit de la présence des employés du programme communautaire, avec la date de la séance de formation.

Il faut prévoir suffisamment de temps pour la formation, afin que le personnel du programme communautaire acquière les connaissances et les compétences nécessaires pour répondre de manière sécuritaire aux besoins de l'enfant atteint d'un trouble de la coagulation dans l'établissement. Le temps requis pour former le personnel du programme communautaire variera en fonction de facteurs tels que les connaissances antérieures et le nombre de personnes qui reçoivent la formation, ainsi que le format de ressources pédagogiques utilisé (par ex., PowerPoint, feuilles de travail).

Dans la mesure du possible, la formation, pour être le plus efficace, doit se dérouler à un moment où tous les membres du personnel sont présents. Si le nombre de

participants est faible (c'est-à-dire si le nombre de membres du personnel du programme communautaire présents est insuffisant pour assurer de manière sécuritaire les besoins de l'enfant atteint d'un trouble de la coagulation), une formation supplémentaire doit être prévue. Si la présence aux séances ultérieures est également faible, d'autres stratégies devront être envisagées pour faire en sorte que tous les employés aient reçu une formation adéquate.

Si un programme communautaire n'a pas encore tenu de séance de formation auparavant, un enfant atteint d'un trouble de la coagulation peut malgré tout participer aux activités du programme. Dans une telle situation, la politique du programme communautaire pour les situations d'urgence sera mise en œuvre, au besoin (c.-à-d. appeler le 911-services médicaux d'urgence).

Contenu

Les renseignements cliniques et l'information propre à l'enfant qui suivent sont inclus dans la séance de formation.

Renseignements cliniques

- Système circulatoire
- Types de troubles de la coagulation
- Traitement des troubles de la coagulation
- Précautions à prendre et restrictions
- Description du trouble de la coagulation
- Saignements externes - description et mesures à prendre
- Saignements internes - description et mesures à prendre

Renseignements propres à l'enfant

- Type de trouble de la coagulation
- Antécédents
 - Diagnostic initial
 - Antécédents de saignements
- Précautions à prendre et restrictions, le cas échéant
- Disponibilité d'une carte FactorFirst
- Mesures à prendre en cas de saignements externes et internes, si elles sont différentes des renseignements cliniques

Ressources de formation

Les ressources suivantes sont incluses dans les annexes de ce document. Si d'autres ressources sont utilisées, l'infirmière est responsable de veiller à ce que leur contenu soit conforme aux renseignements cliniques du présent document.

- *Document à distribuer sur le trouble de la coagulation*
- *Présentation PowerPoint sur le trouble de la coagulation*
- *Feuille de travail sur le trouble de la coagulation* (versions Word et PowerPoint). Cette feuille est recommandée pour le personnel du programme communautaire qui a déjà participé à une séance de formation sur les troubles de la coagulation. La version Microsoft Word pourrait convenir davantage aux personnes seules ou aux petits groupes recevant une formation. La version Microsoft PowerPoint est indiquée pour les groupes plus nombreux.

SUIVI

Le suivi du personnel d'un programme communautaire par une infirmière est requis au minimum une fois par an, pour veiller à la bonne acquisition et à la rétention des connaissances et compétences nécessaires pour assurer en toute sécurité les soins des enfants atteints d'un trouble de la coagulation. Le suivi est requis au minimum une fois par an.

La fréquence et le moment du suivi reposent sur le jugement professionnel de l'infirmière, ainsi que sur la complexité de la matière enseignée, la maturité des participants et les compétences dont font preuve les employés du programme communautaire. Les stratégies suivantes peuvent être adoptées à des fins de suivi.

- Les employés du programme communautaire qui ont participé à la séance de formation remplissent la *Formule d'évaluation de la séance de formation sur le trouble de la coagulation* qui se trouve dans les annexes du présent document.
- On demande aux employés du programme communautaire de répondre à des questions pendant la séance de formation, afin d'évaluer leurs connaissances des troubles de la coagulation. La *Feuille de travail sur le trouble de la coagulation* fait partie des annexes du présent document.

BIBLIOGRAPHIE

La maladie de Von Willebrand. Société canadienne d'hémophilie, 2007. 2^e édition.

Hémophilie : Ce que le personnel de l'école doit savoir. Association canadienne des infirmières et infirmiers en hémophilie.

Guide de traitement à domicile destiné aux personnes atteintes d'un trouble de la coagulation, 2009. Association canadienne des infirmières et infirmiers en hémophilie (Division de l'Ouest).

La maladie de Von Willebrand : Ce que le personnel de l'école doit savoir. Association des infirmières et infirmiers en hémophilie.

RESSOURCES

On trouvera ci-dessous une liste de ressources qui pourraient être pertinentes pour les programmes communautaires qui s'occupent d'enfants atteints d'un trouble de la coagulation. Les objectifs de ces agences ou organismes ne sont pas forcément conformes au contenu du présent manuel.

Société canadienne d'hémophilie
www.hemophila.ca

Hemophilia Society: Manitoba Chapter
www.hemophiliamb.ca

Fédération mondiale d'hémophilie
www.wfh.org

National Hemophilia Foundation
www.hemophilia.org